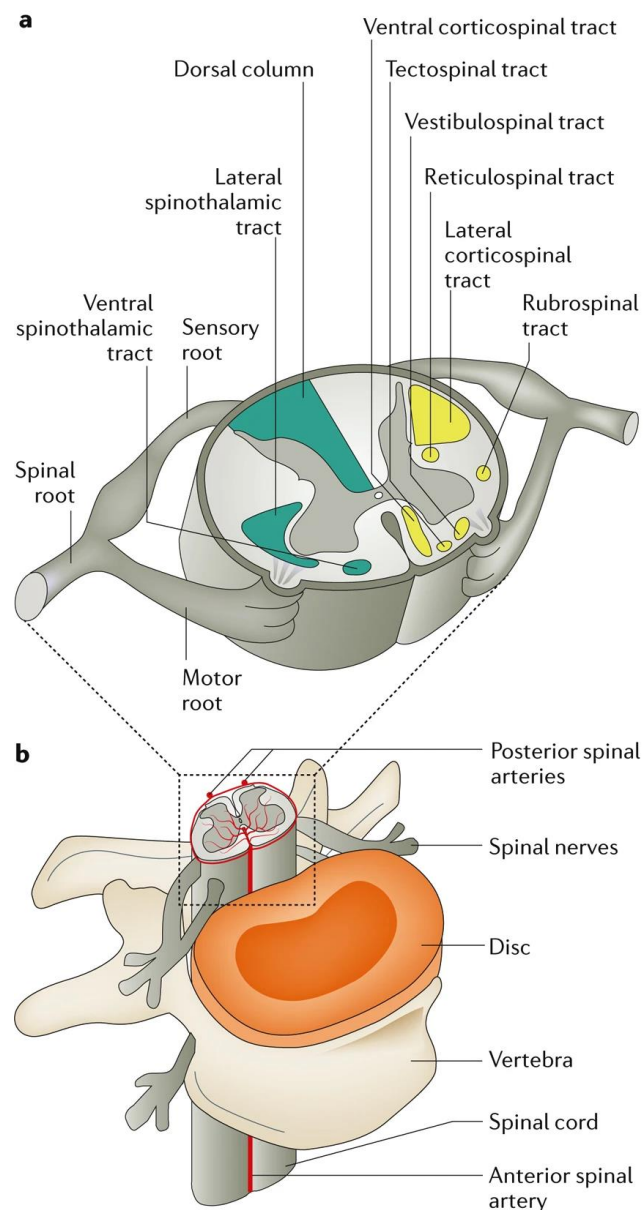
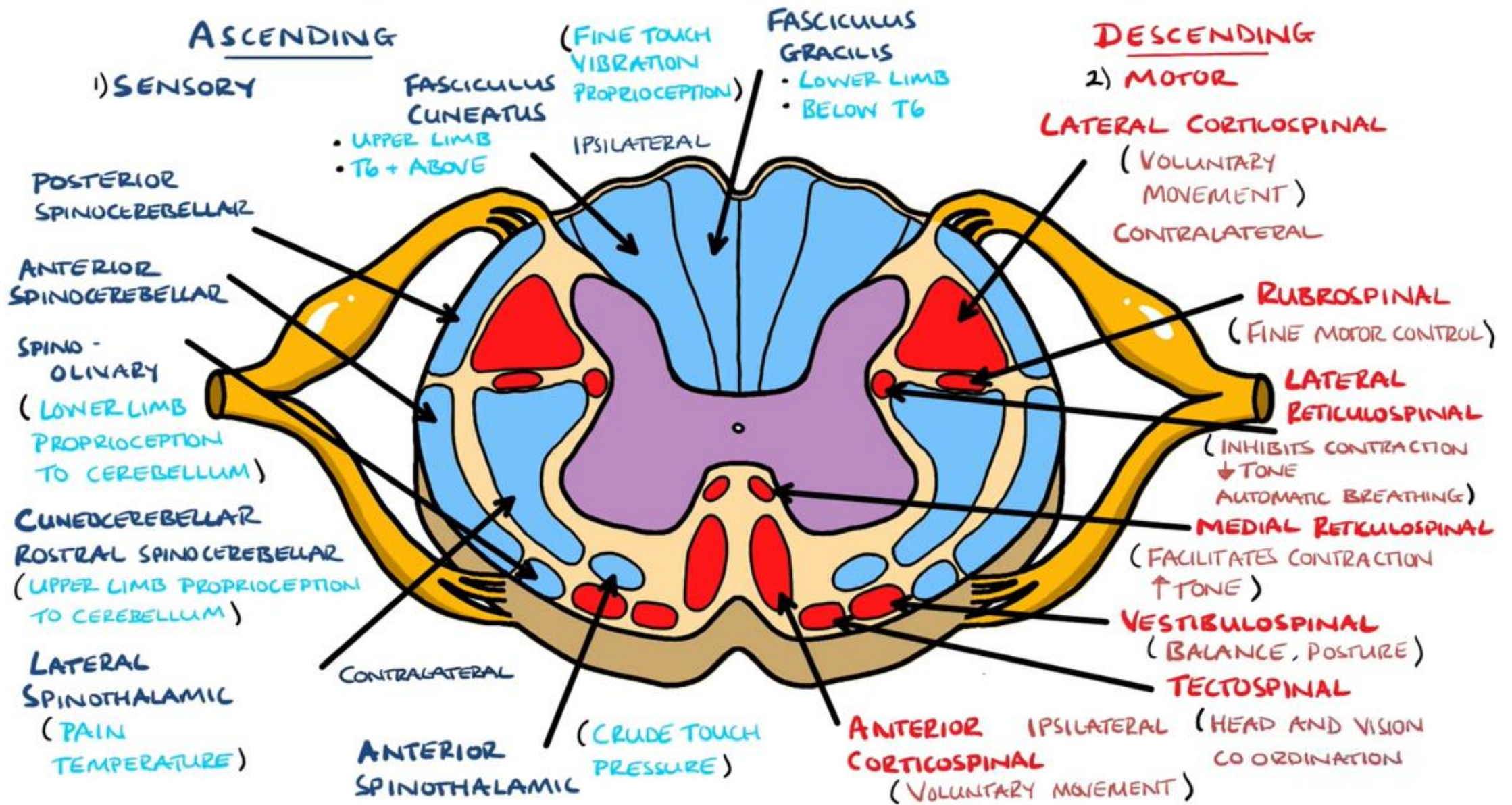


# **Patofyziologie páteřní míchy**



**a)** Mícha je organizována do **šedé hmoty** (nervová těla) a **bílé hmoty** (která obsahuje myelinizované axony). Bílá hmota může být dále rozdělena na několik vystupujících nebo sestupujících traktů, které jsou složeny ze svazku axonů, které pocházejí a projikují do specifických oblastí v mozku a periférii. Tyto trakty přenášejí senzorycké (například teplota) nebo motorické informace. Kořeny míšních nervů vstupují do míchy a přenášejí buď **senzorycké** informace do míchy (přes senzorycký nebo zadní kořeny) nebo **motorické** informace do obvodu (přes motorický nebo přední kořen)

**b)** Páteř obklopuje míchu a poskytuje ji ochranu. Krev je dodávána do míchy míšními tepnami, které jsou umístěny vpředu a vzadu. Mícha je také obklopena ochrannou vrstvou míšního moku



# PYRAMIDAL

TRAVEL THROUGH PYRAMIDS OF THE MEDULLA

RESPONSIBLE FOR VOLUNTARY MUSCLE CONTROL

## ① CORTICOSPINAL TRACT

CEREBRAL CORTEX (BRAIN)  
INTERNAL CAPSULE

CRUS CEREBRI (MIDBRAIN)  
BASIS PONTIS (PONS)

PYRAMIDS (MEDULLA) 75% DECUSSATE (LATERAL CORTICOSPINAL)  
25% IPSILATERAL (ANTERIOR CORTICOSPINAL)

LOWER MOTOR NEURON (VENTRAL HORN)

## ② CORTICOBULBAR TRACT

VOLUNTARY CONTROL OF FACE, HEAD AND NECK

CEREBRAL CORTEX  
INTERNAL CAPSULE

LOWER MOTOR NEURONS (CRANIAL NERVE NUCLEI / BRAINSTEM)

\* MOSTLY BILATERAL INNERVATION.  
CN IX + LOWER CN VII ARE CONTRALATERAL \*



# EXTRAPYRAMIDAL

DO NOT TRAVEL THROUGH PYRAMIDS OF THE MEDULLA

RESPONSIBLE FOR INVOLUNTARY CONTROL AND MODULATION (TONE, BALANCE)  
ORIGINATE IN BRAINSTEM

## 1) RUBROSPINAL TRACT

ORIGINATES FROM RED NUCLEUS (MIDBRAIN)  
RESPONSIBLE FOR FINE MOTOR CONTROL  
CONTRALATERAL INNERVATION

## 2) RETICULOSPINAL TRACT

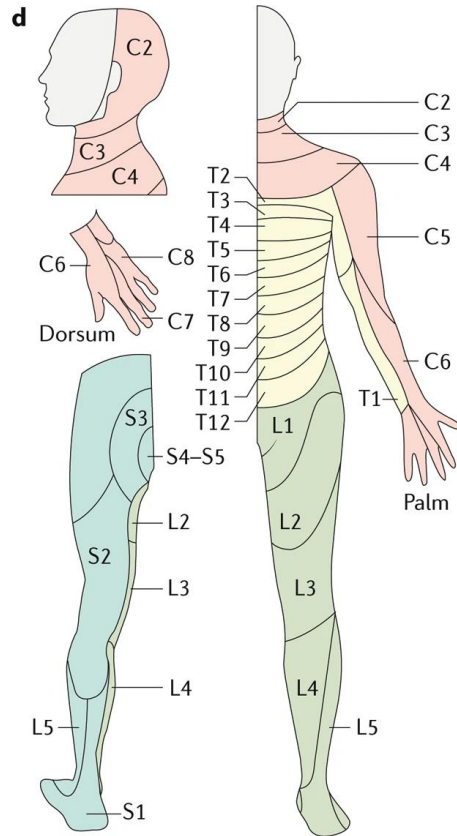
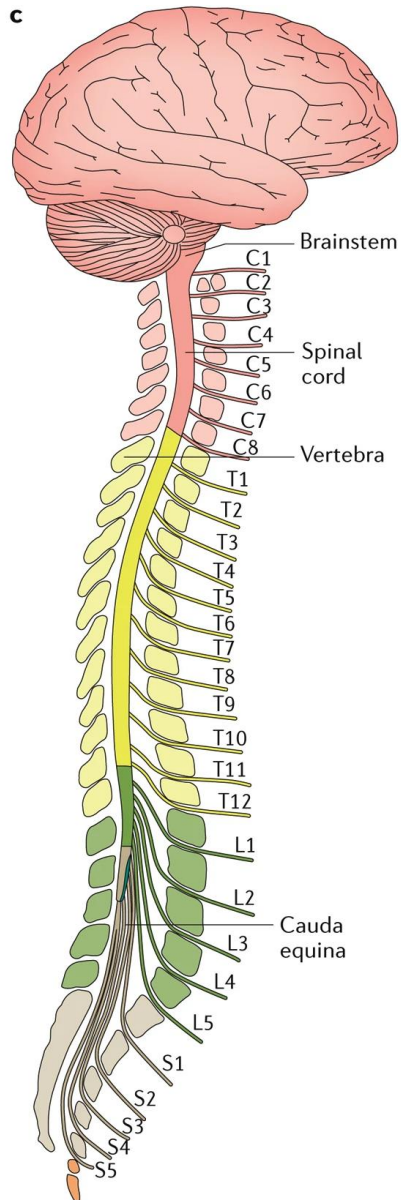
MEDIAL - PONS, FACILITATES CONTRACTION AND INCREASES TONE  
LATERAL - MEDULLA, INHIBITS CONTRACTION, DECREASES TONE, AUTOMATIC BREATHING

## 3) VESTIBULOSPINAL TRACT

ORIGINATES FROM VESTIBULAR NUCLEI  
INVOLVED IN BALANCE AND POSTURE

## 4) TECTOSPINAL (COLLICULOSPINAL TRACT)

ORIGINATES IN SUPERIOR COLLICULUS  
HEAD AND EYE COORDINATION  
CONTRALATERAL



**e**

C5	Elbow flexors
C6	Wrist extensors
C7	Elbow extensors
C8	Finger flexors
T1	Finger abductors
L2	Hip flexors
L3	Knee extensors
L4	Ankle dorsiflexors
L5	Long toe extensors
S1	Ankle plantar flexors

Páteř je segmentována do 7 krčních, 12 hrudních, 5 bederních a 5 křížových obratlů. Každá segmentální oblast míchy (**c**) inervuje specifickou oblast kůže (**d**), svalů (**e**) nebo orgánovou skupinu. Poškození míchy může vést k částečnému nebo úplnému ztrátě funkce pod úrovní zranění.

**Chipaultovo pravidlo** určuje polohu jednotlivých míšních segmentů podle trnových výběžků obratlů. Míšní segmenty jsou s odpovídajícími obratli vzájemně posunuty (neplatí u dětí). Tento posun vzniká kvůli různé rychlosti růstu páteře a míchy.

C horní stejné

C dolní +1

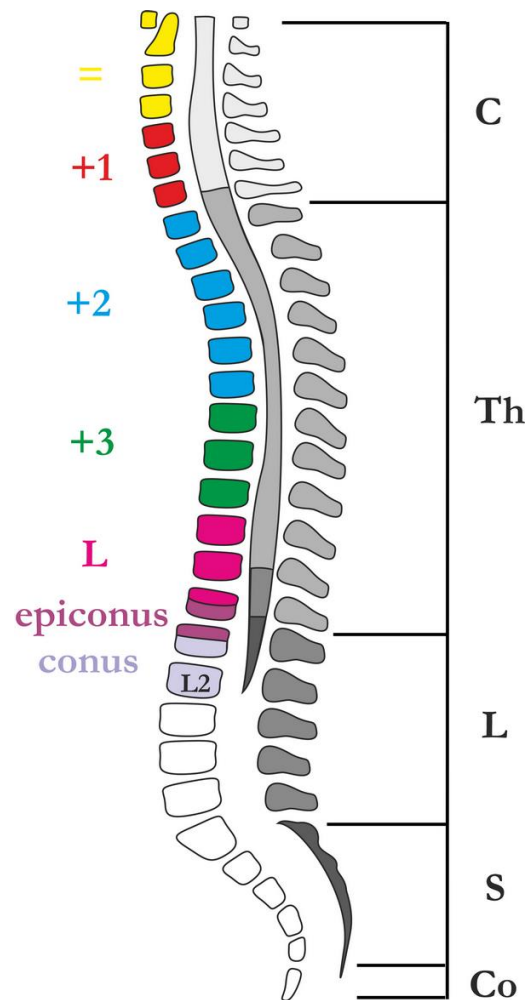
Th horní +2

Th dolní +3

Th 10–12 L1–L4

Přechod Th12–L1 epiconus (L5–S2)

L1–L2 conus (S3–Co)



# Poškození páteřní míchy

~300 případů ročně

## Traumatické (70%)

Způsobené vnějšími fyzikálními vlivy

Nejčastější příčiny

- Dopravní úrazy, pracovní a sportovní úrazy, násilí
- 2/3 do 40 let, 50% 16 až 30 let, 80% muži

Nejčastěji postižené oblasti: **C4-C6** (kvadruplegie 55%) a **Th11-L2** (paraplegie 45%)

## Netraumatické

akutní nebo chronické procesy, vrozené vývojové vady, vaskulární, zánětlivá, degenerativní onemocnění, tumory, spondylolýza, infekce

K poškození buněk dochází již primárním inzultem, ten však zahajuje komplexní kaskádu sekundárních poranění, která způsobuje odumírání neuronů a gliových buněk, ischemii a zánět

### Primární mechanismus poškození:

Přímá komprese, nadměrná flexe, extenze a rotace (zlomeniny nebo luxace obratlů, poškození ligament a disků)

=> poškození míchy (neuronů, oligodendrocytů a dalších komponent) nadměrným natažením, tlakem úlomků, tlakem luxovaného obratle, výhřezem disku

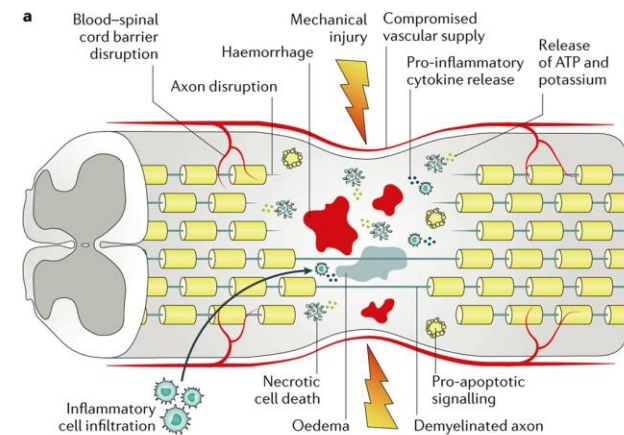
### Sekundární mechanismus poškození:

Vaskulární změny, narušení krevně-míšňní bariéry (otok působící další kompresi!), krvácení, ischemie, nadměrná aktivace a infiltrace leukocytů, deregulované působení zánětlivých mediátorů a cytotoxických produktů (ROS), zvýšená pro-apoptické signalizace, gliová reakce, vazivové změny, kavitace, demyelinizace

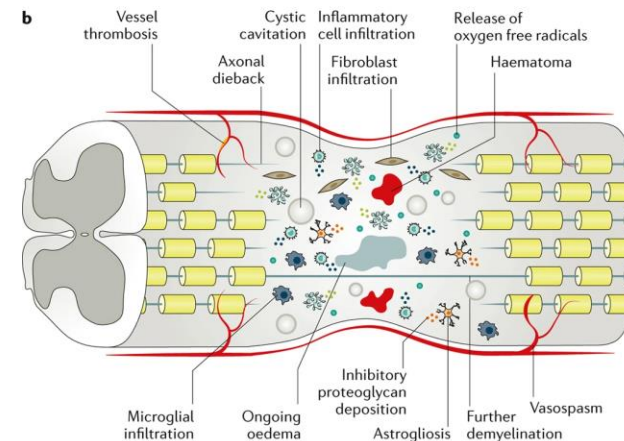
změny v organizaci a strukturální architektuře míchy => **trvalé neurologické defekty**



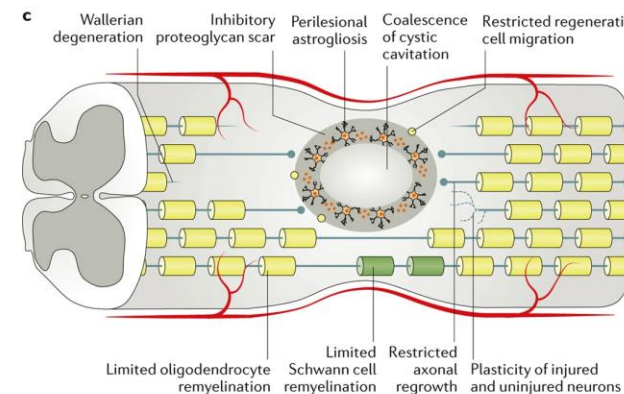
**a** | Mechanické trauma míchy vyvolává sekundární kaskádu poranění, která je charakterizována v akutní fázi (tedy 0-48 hodin po poranění) otokem, krvácením, ischemií, infiltrací zánětlivých buněk, uvolňováním cytotoxických produktů a buněčnou smrtí. Sekundární poškození vede k nekróze a/nebo apoptóze neuronů a gliových buněk, (oligodendrocyty), což může vést k demyelinizaci.



**b** | Ve subakutní fázi (2-4 dny po poranění) dochází k další ischemii v důsledku pokračujícího otoku, trombózy cév a vazospasmu. Trvalá infiltrace zánětlivých buněk způsobuje další buněčnou smrt a vznikají cystické mikrokavitace. Kromě toho se astrocyty množí a ukládají molekuly extracelulární matrice do oblasti okolo léze.



**c** | V chronické fázi (2 týdny až 6 měsíců) dochází k další degeneraci axonů a gliová jizva se stává silným inhibítozem regenerace. Kavítace omezuje regeneraci axonů a migraci buněk.



Bezprostředně po poranění míchy nastupuje fáze **míšního (spinálního) šoku** charakterizovaná vymizením reflexní aktivity, svalovou atonií, případně anestezií a přetrvávající nejčastěji kolem 4 - 6 týdnů.

Po odeznění nastupuje **spasticita**. Je charakterizována zvýšením tonického napínacího reflexu v důsledku abnormálního zpracování proprioceptivní aferentace na míšní úrovni. Klinické projevy jsou svalový **hypertonus**, zvýšené šlachové reflexy, pozitivní iritační pyramidové příznaky, klonus, flexorové a extenzorové spasmy a asociativní motorické poruchy.

U **kompletní transverzální míšní léze** k obnovení motorické či senzitivní funkce pod úrovní míšního poranění **nedochází**.  
(Častěji komprese míchy bez úplného přerušeni)

Po odeznění může dojít k nástupu nebo zlepšení hybnosti či citlivosti pod úrovní míšní léze.

Pokud se do 3 měsíců po úraze neobjeví motorická nebo senzitivní aktivita pod úrovní míšní léze, lze považovat poškození míchy za **kompletní**. I u těchto pacientů však dochází v průběhu prvního roku po úraze k funkčnímu zlepšení.

# Druhy poranění míchy

otevřené (10%) vs. uzavřené

## Komoce

- Dočasné funkční postižení míchy (senzorické, motorické, poruchy sfinkterů)
- Plně reverzibilní

## Kontuze

- Inkompletní léze míšní
- Kompletní tranzverzální léze míšní
  - ✓ Úplné přerušování míchy
  - ✓ 1. Fáze – spinální šok (24 – 48h)
    - ❖ Atonie pod místem postižení, areflexie, ztráta volní pohybové aktivity, anestzie
    - ❖ Atonie detrusoru močového měchýře s retencí moči a paradoxní ischurií
  - ✓ 2. Fáze – míšní automatismy
    - ❖ Hypertonie pod místem postižení, hyperreflexie, trvá úplná ztráta volní pohybové aktivity a anestzie
    - ❖ Spastický reflexní měchýř

# Následky poranění míchy

## Léze v míšních segmentech C1 – C4

- ✓ Spastická kvadraparéza/plegie
- ✓ Porucha sfinkterů

## Léze v segmentech C5 – Th2

- ✓ Smíšená nebo chabá paréza/plegie HKK
- ✓ Spastická paréza/plegie DKK
- ✓ Poruchy sfinkterů

## Léze v segmentech Th3 – Th10

- ✓ Spastická paréza/plegie DKK
- ✓ Poruchy sfinkterů

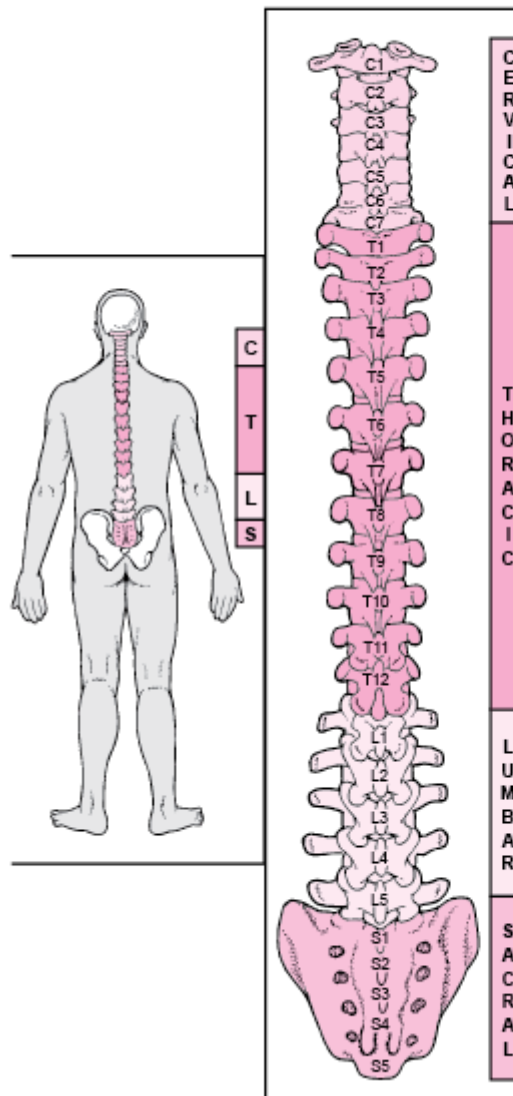
## Léze v segmentech Th9 – L2

- ✓ Smíšená nebo chabá paréza/plegie DKK
- ✓ Poruchy sfinkterů

## Léze segmentů L3 – S5

- ✓ Poruchy sfinkterů

Effects of Spinal Injury



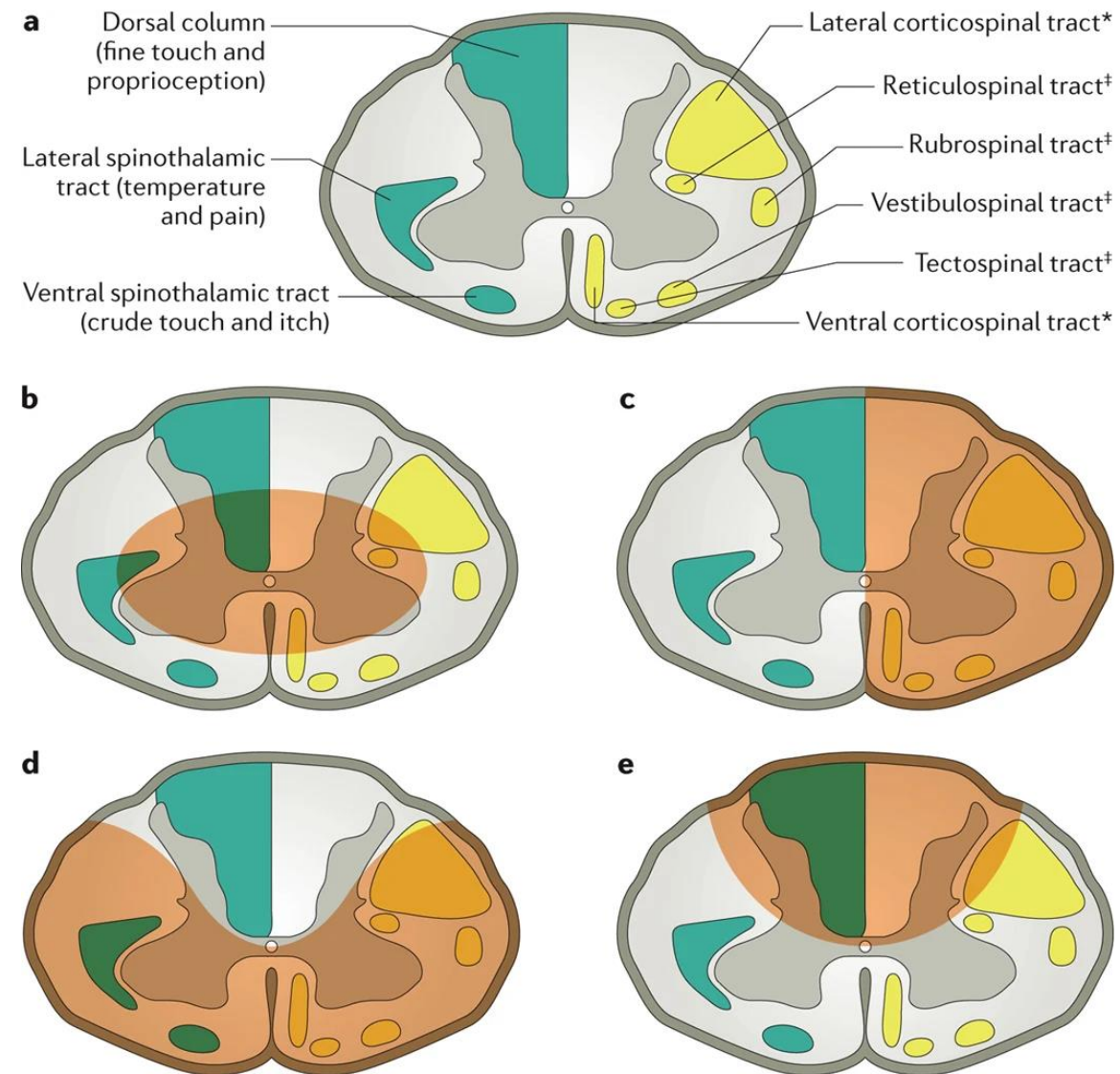
Level of Injury	Effect*
<b>CERVICAL</b>	
Between C2 and C5	Paralysis of some or all muscles used for breathing and all arm and leg muscles Typically, fatal unless a ventilator is used
Between C5 and C8	Paralysis of the legs, trunk, hand, and wrist Weakness of the muscles that move the shoulder and elbow
<b>THORACIC</b>	
Between C8 and C7	Paralysis of the legs, trunk, and part of the wrists and hands Normal movement of the shoulders and elbows
Between C7 and C8	Paralysis of the legs, trunk, and hands
C8 to T1	Paralysis of the legs and trunk Weakness of the muscles that move fingers and hands Horner syndrome (with a drooping eyelid, a constricted pupil, and reduced sweating on one side of the face) Possibly normal movement of the shoulders and elbows
<b>LUMBAR</b>	
T2 to T4	Paralysis of the legs and trunk Loss of sensation below the nipples Normal movement of the shoulders and elbows
T5 to T8	Paralysis of the legs and lower trunk Loss of sensation below the rib cage
T9 to T11	Paralysis of the legs Loss of sensation below the navel
T11 to L1	Paralysis of and loss of sensation in the hips and legs
<b>SACRAL</b>	
L2 to S2	Various patterns of leg weakness and numbness, depending on the precise level of injury
S3 to S5	Numbness in the area between the anus and the opening of the vagina (perineum)

\* At any level of the spinal cord, severe injury can cause loss of bladder and bowel control.

# Míšní syndromy

distálně od léze může být zachován ostrůvek cití nebo hybnosti.

Patern sensorimotorické ztráty projevující se u pacientů lze vysvětlit poškozením konkrétních drah míchy s ušetřením ostatních. Například nepoměrné postižení motoriky horních končetin ve srovnání s dolními končetinami u pacientů s **centrálním syndromem míšním (syndrom míšní šedi) (b)** by mohlo být vysvětleno úplným, poškozením kortikospinální dráhy (přenášející impulsy související s jemným pohybem rukou a prstů), ale ušetření extrapyramidových drah (ovládající hrubého pohybu nohou a proximální části paže). Rozdílné úrovně sensorimotorické, bolesti a teplotní ztráty se vyskytují u pacientů se syndromem **Brown-Séquard (míšní hemisekce) (c)** (tj. souběžná kontralaterální ztráta vnímání bolesti a teploty - poškození zkříženého svazku spinothalamického a ipsilaterální sensorimotorická ztráta) **(c)**. **Syndrom léze přední části míchy (d)** vede k úplné motorické paralýze v důsledku poškození kortikospinální dráhy, ztrátě vnímání bolesti a teploty v důsledku poškození spinotálamické dráhy, ale uchování vnímání lehkého doteku a propriorecepce. **Syndrom léze zadní části míchy (e)** má opačný účinek, se ztrátou vnímání lehkého doteku a propriorecepce, ale s uchováním motorické funkce a vnímání bolesti a teploty.



## **Paraplegie**

Člověk s nízkou paraplegií (Th 10/L) úplně či částečně ztrácí pohyblivost dolních končetin. Citlivost má zachovalou od břicha nahoru, částečně může cítit na dolních končetinách.

Při vysoké paraplegii (Th 1/6), kdy je poraněna horní část zad, je ztráta pohyblivosti dolních končetin vždy úplná a částečně se přidává ztráta pohyblivosti těla. Postižení částečně omezuje dýchání a kašláni. Citlivost je zachována pouze od hrudi výš.

## **Tetraplegie**

Nízká tetraplegie (C6/8) Pacient je schopen unést tíhu vlastní ruky a tak zvedne paži do úrovně ramen. Je zachována plná síla ramenních kloubů, flexorů lokte a zachovála funkce radiálních extenzorů zápěstí. Je možné vycvičit náhradní úchop.


Při vysoké tetraplegii (C4, C/5), kdy je mícha poškozena v krčném segmentu, je porušena citlivost horních končetin a úplně ztracena pohyblivost těla a dolních končetin. Dýchání a kašláni je výrazně obtížné. Částečně citlivé zůstanou tváře, šíje, ramena a ruce, zcela necitlivé tělo a nohy.

## **Pentaplegie**


Projevem pentaplegie (C1/3) je ochrnutí všech končetin, bránice, trupového a břišního svalstva. Pacienti jsou po celý zbytek života odkázáni na umělou plicní ventilaci.

# Klasifikace míšního poranění

motorické/senzitivní skóre



**MEZINÁRODNÍ STANDARDY PRO NEUROLOGICKOU  
KLASIFIKACI MÍŠNÍHO PORANĚNÍ  
(ISNCSC)**



**INTERNATIONAL SPINAL CORD SOCIETY**

Jméno pacienta \_\_\_\_\_ Ročník \_\_\_\_\_

Jméno vyšetřujícího \_\_\_\_\_ Datum vyšetření \_\_\_\_\_

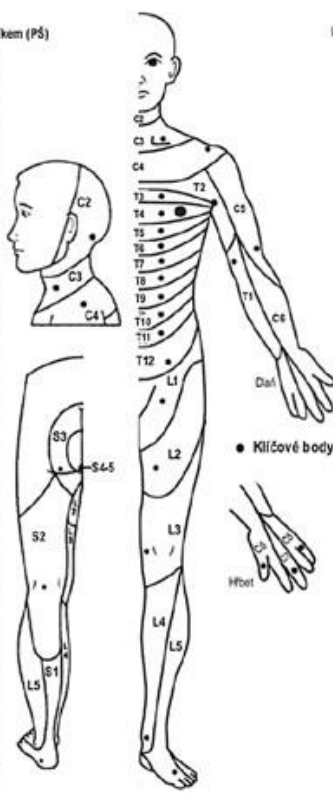
**VPRAVO**

**MOTORIKA  
KLÍČOVÉ SVALY**

**CITLIVOST  
KLÍČOVÉ BODY**

Lehký dotyk (LD) Pichnutí špendlíkem (PŠ)

C2			
C3			
C4			
C5	Flexory lokte		
C6	Extenzory zápěstí		
C7	Extenzory lokte		
C8	Flexory prstů		
T1	Abduktory prstů (malík)		
T2			
T3			
T4			
T5			
T6			
T7			
T8			
T9			
T10			
T11			
T12			
L1			
L2	Flexory kyčle		
L3	Extenzory kolene		
L4	Dorsiflexory hlezna		
L5	Dlouhý extenzor palce		
S1	Plantární flexory hlezna		
S2			
S3			
S4-5	Volní anální kontrakce (ano/ne)		
<b>VPRAVO CELKEM (MAXIMUM)</b>			



● Klíčové body

**CITLIVOST  
KLÍČOVÉ BODY**

Lehký dotyk (LD) Pichnutí špendlíkem (PŠ)

C2			
C3			
C4			
C5	Flexory lokte		
C6	Extenzory zápěstí		
C7	Extenzory lokte		
C8	Flexory prstů		
T1	Abduktory prstů (malík)		
T2			
T3			
T4			
T5			
T6			
T7			
T8			
T9			
T10			
T11			
T12			
L1			
L2	Flexory kyčle		
L3	Extenzory kolene		
L4	Dorsiflexory hlezna		
L5	Dlouhý extenzor palce		
S1	Plantární flexory hlezna		
S2			
S3			
S4-5	Hluboký anální tlak (ano/ne)		
<b>VLEVO CELKEM (MAXIMUM)</b>			

**MOTORICKÁ SUBSKÓRE** PHK  + LHK  = MSHK CELKEM  PDK  + LDK  = MSDK CELKEM

MAX (25) (25) (50) MAX (25) (25) (50)

**SENZITIVNÍ SUBSKÓRE** PLD  + LLD  = SSLD CELKEM  PPŠ  + LPŠ  = SSPŠ CELKEM

MAX (56) (56) (112) MAX (56) (56) (112)

**NEUROLOGICKÉ ÚROVNĚ** 1. SENZITIVNÍ  P  L  2. MOTORICKÁ  P  L

Krátkyhodnocení 1-5 jako na zadní straně

3. NEUROLOGICKÁ ÚROVNĚ LÉZE  (NLI) 4. KOMPLETNÍ NEBO NEKOMPLETNÍ?

Nekompletní = jasně citliví nebo motorická funkce + S4-5

5. ROZSAH MÍŠNÍ LÉZE (AIS)  (po-ub u kompletních poranění) ZÓNA ČÁSTEČNĚHO ZACHOVÁNÍ FUNKCE  SENZITIVNÍ  P  L  MOTORICKÁ

Některé šifry úrovně s jakoukoliv konkrétní

Tento formulář může být volně kopírován, ale neměl by být měněn bez souhlasu Americké asociace spinálního poranění (ASIA). REV 0213

## Hodnocení svalové funkce

- 0 = plegie  
1 = palpovatelná nebo viditelná kontrakce  
2 = aktivní pohyb v plném rozsahu s vyloučením gravitace  
3 = aktivní pohyb v plném rozsahu proti gravitaci  
4 = aktivní pohyb v plném rozsahu proti gravitaci a mírnému odporu ve specifické poloze svalu  
5 = (normální) aktivní pohyb v plném rozsahu proti gravitaci a plnému odporu, ve specifické poloze svalu, jaký bychom očekávali u zdravého jedince  
5\* = (normální) aktivní pohyb v plném rozsahu proti gravitaci a dostatečnému odporu, který by byl považován za normální, pokud by nebyly přítomny zjištěné negativní faktory (t.j. bolest, slabost z inaktivity).  
NT = netestovatelný (t.j. z důvodů imobilizace, velké bolesti, kvůli kterým nemůže být pacient hodnocen, amputace končetiny nebo kontraktura, omezující rozsah pohybu o více než 50 %).

## Hodnocení citlivosti

- 0 = chybí  
1 = alterovaná, buď snížená / oslabená citlivost nebo hypersenzitivita  
2 = normální  
NT = netestovatelná

## Funkce neklíčových svalů (nepovinné)

Mohou být použity k určení motorické úrovně k odlišení AIS B proti C

Pohyb	Kořenová úroveň
Rameno: flexe, extenze, abdukce, addukce, vnitřní a vnější rotace	C5
Loket: supinace Loket: pronace	C6
Zápěstí: flexe	
Prsty: flexe v proximálním kloubu, extenze	C7
Palec: flexe, extenze a abdukce v rovině palce	
Prsty: flexe v MCP kloubu	C8
Palec: opozice, addukce a abdukce kolmo k dlani	
Prsty: abdukce ukazováku	T1
Kyčel: addukce	L2
Kyčel: zevní rotace	L3
Kyčel: extenze, abdukce, vnitřní rotace	L4
Koleno: flexe	
Kotník: inverze a everze	
Prst: MP a IP extenze	
Hallux a prst: DIP a PIP flexe a abdukce	L5
Hallux: abdukce	S1

## Rozsah míšňní léze (AIS)

**A = kompletní** Žádná zachovaná senzitivní ani motorická funkce v sakrálních segmentech S4-S5

**B = senzitivně nekompletní** Zachovaná senzitivní, ale nikoliv motorická funkce pod neurologickou úrovní včetně sakrálních segmentů S4-S5 (lehký dotyk, píchnutí špendlíkem v S4-S5 nebo hluboký anální tlak) a žádná motorická funkce není zachována více než tři úrovně pod motorickou úrovní na žádné straně těla

**C = motoricky nekompletní** Motorická funkce je zachována pod neurologickou úrovní léze\*\* a více než polovina klíčových svalů pod neurologickou úrovní léze má stupeň svalové síly menší než 3 (stupeň 0-2)

**D = motoricky nekompletní** Motorická funkce je zachována pod neurologickou úrovní léze\*\* a polovina nebo více klíčových svalů pod neurologickou úrovní léze má stupeň svalové síly 3 a více

**E = normální** Jestliže je citlivost a motorická funkce testovaná podle ISNCSCI označena jako normální ve všech segmentech a pacient měl původně deficit, poté je AIS E. Ten kdo neměl míšňní poranění, nebude podle AIS hodnocen.

\*\* Aby byl jedinec označen stupněm C nebo D, t.j. motoricky nekompletní stav, musí mít buď (1) volní kontrakci análního svěrače nebo (2) zachování citlivosti v sakrálních segmentech s ušetřením motorické funkce více než tři úrovně pod motorickou úrovní pro danou stranu těla. Mezinárodní standardy v současné době dovolují při určení motoricky nekompletního stavu (AIS B proti C) i hodnocení funkce neklíčových svalů více než tři úrovně pod motorickou úrovní.

Poznámka: Při hodnocení rozsahu zachování motorické funkce pod úrovní je pro rozlišení mezi AIS B a C používána motorická úroveň na každé straně, kdežto k rozlišení mezi AIS C a D (záloženém na poměru klíčových svalů chodochybných stupněm svalové síly 3 nebo vyšším) je používána neurologická úroveň léze.



Mezinárodní standardy pro neurologickou klasifikaci míšňního poranění (ISNCSCI)



## Kroky v klasifikaci

K určení klasifikace jedinců s poraněním míchy je doporučen následující postup.

### 1. Určete senzitivní úroveň pro pravou a levou stranu.

Senzitivní úroveň je nejkauzálnější intaktní dermatom pro píchnutí špendlíkem i lehký dotyk.

### 2. Určete motorickou úroveň pro pravou a levou stranu.

Je definována nejnižším stupněm svalové síly klíčového svalu hodnoceným alespoň stupněm 3 (v poloze na zádech), přičemž svalová síla klíčových svalů reprezentovaných segmenty nad touto úrovní je hodnocena jako intaktní (stupeň 5)

Poznámka: v oblastech, kde není myotom pro testování, je předpokládána stejná motorická úroveň jako senzitivní, jestliže testovaná motorická funkce nad touto úrovní je také normální.

### 3. Určete neurologickou úroveň léze (NLI).

Vztahuje se k nejkauzálnějšímu míšňnímu segmentu s intaktní citlivostí a anti-gravitací (3 nebo více) svalovou silou, přičemž rostrálně je normální (intaktní) senzitivní a motorická funkce.

NLI je nejkraniálnější ze senzitivních a motorických úrovní určených v krocích 1 a 2.

### 4. Určete, zda je poranění kompletní nebo nekompletní.

(t.j. chybí nebo je zachována funkce v sakrálních segmentech) Jestliže volní anální kontrakce = NE a citlivost ve všech S4-5 = 0 a hluboký anální tlak = NE, pak je poranění kompletní. Jinak je poranění nekompletní.

### 5. Určete stupeň rozsahu míšňní léze (AIS):

Je poranění kompletní? Jestliže ANO, AIS=A a zjistíte zónu částečného

NE ↓ zachování funkce (nejnižší dermatom nebo myotom na každé straně s jakoukoliv zachovanou funkcí).

Je poranění motoricky kompletní? Jestliže ANO, AIS=B

NE ↓ (NE = volní anální kontrakce nebo motorická funkce více než tři úrovně pod motorickou úrovní na dané straně u senzitivně nekompletního pacienta).

Je nejméně polovina (polovina nebo více) klíčových svalů pod neurologickou úrovní léze na stupni 3 a více?

NE ↓  
AIS=C

ANO ↓  
AIS=D

Jestliže je senzitivní a motorická funkce ve všech segmentech normální, AIS=E.

Poznámka: AIS E je používáno v dlouhodobém sledování, kdy u jedince s dokumentovanou míšňní lézí dojde k úpravě neurologického stavu. Jestliže není při úvodním testování nalezen žádný deficit, je jedinec neurologicky intaktní, AIS není aplikováno.



# Odeznění traumatické pentaplegie u pacienta po kombinované zlomenině C1–C2

Reversal of Traumatic Pentaplegy after Combined C1–C2 Fracture

# Zdravotní důsledky a komplikace míšní léze

**Respirační komplikace** jsou nejčastější příčinou úmrtí pacientů s lézí krční a horní hrudní míchy do jednoho roku od úrazu.

## **Urogenitální poruchy**

Léze horního motoneuronu vede k poruše inervace levé poloviny tračníku, esovité kličky a rekta => **zácpa**

Poruchy **termoregulace**

Zvýšené riziko **trombózy**

## **Osteoporóza**

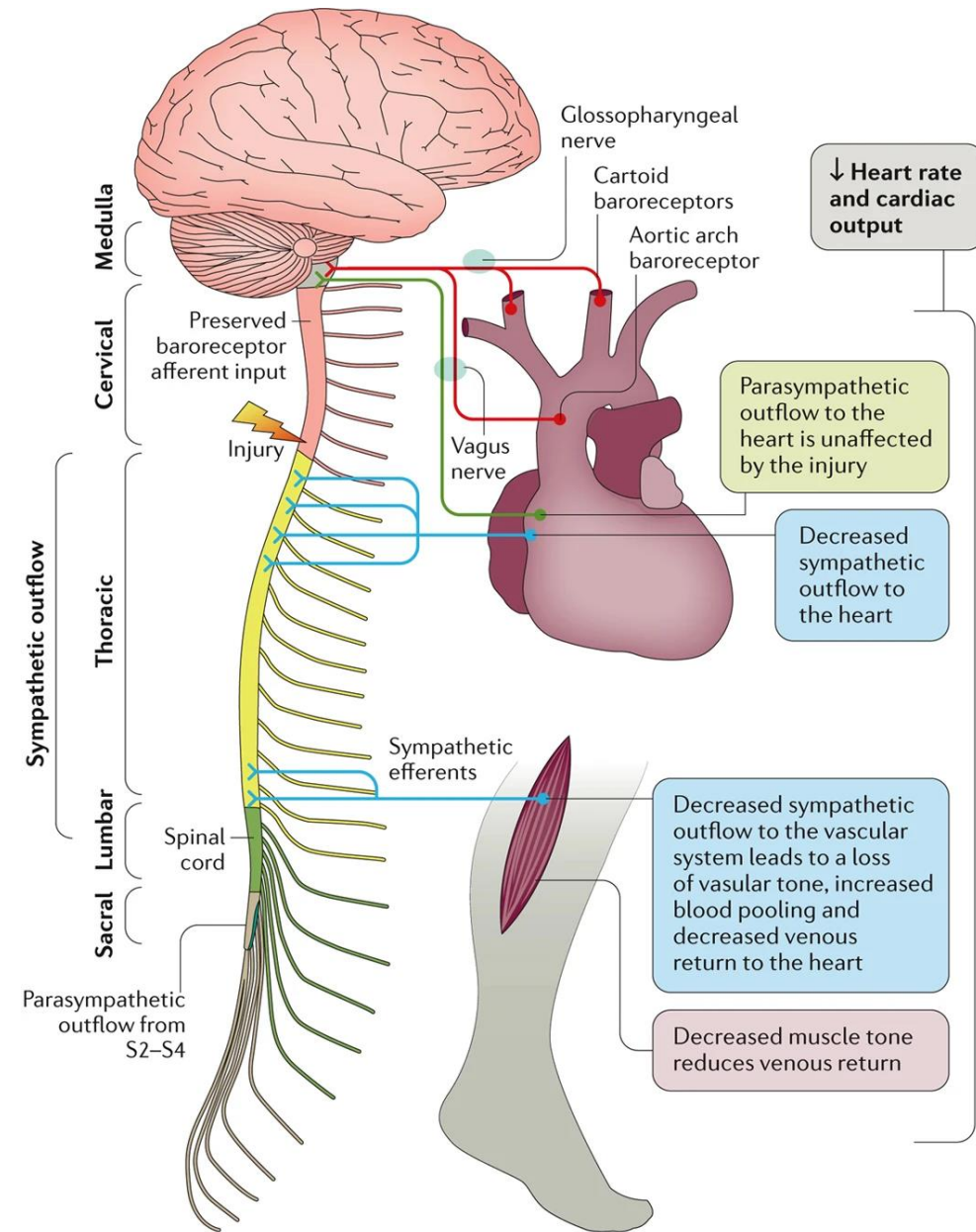
Paraartikulární osifikace

Neuropatická a muskuloskeletární **bolest**

**Celkové výrazné snížení délky dožití**

Poranění míchy v krční a horní hrudní části narušuje vedení sympatiku (modrá čára) do srdce a periferního cévního systému, zatímco zachovávají vstupy baroreceptorů (červená čára) a výstup parasympatického nervového systému (zelená čára). V důsledku toho dominuje **parasympatické nervové zásobení srdce**, což způsobuje bradykardii a snížený srdeční výdej. To je dále komplikováno **ztrátou periferní svalové a cévní tonicity, což podporuje redistribuci krve do periferie s sníženým žilním návratem**. Pacienti tak často trpí hypotenzními symptomy, zejména při námaze nebo vzpřímeném postavení.

Nerovnováha parasympatického a sympatického nervového systému také může umožnit nekontrolovanou reflexní sympatickou stimulaci míchy v důsledku bolestivých podnětů vedoucí k náhlé periferní vazokonstrikci a akutní hypertenzi => syndrom **autonomní dysreflexie**.



# Proč CNS neregeneruje?

- přítomnost faktorů inhibujících růst
  - chondroitin sulfate proteoglycans (CSPGs)
  - myelin-associated inhibitors (Nogo A, MAG)
- nepřítomnost faktorů podporujících růst
  - regeneration-associated genes (RAG)
- Oligodendrocyty (CNS) vs. Schwannovy b. v PNS

[nature](#) > [spinal\\_cord](#) > [review](#) > [article](#)

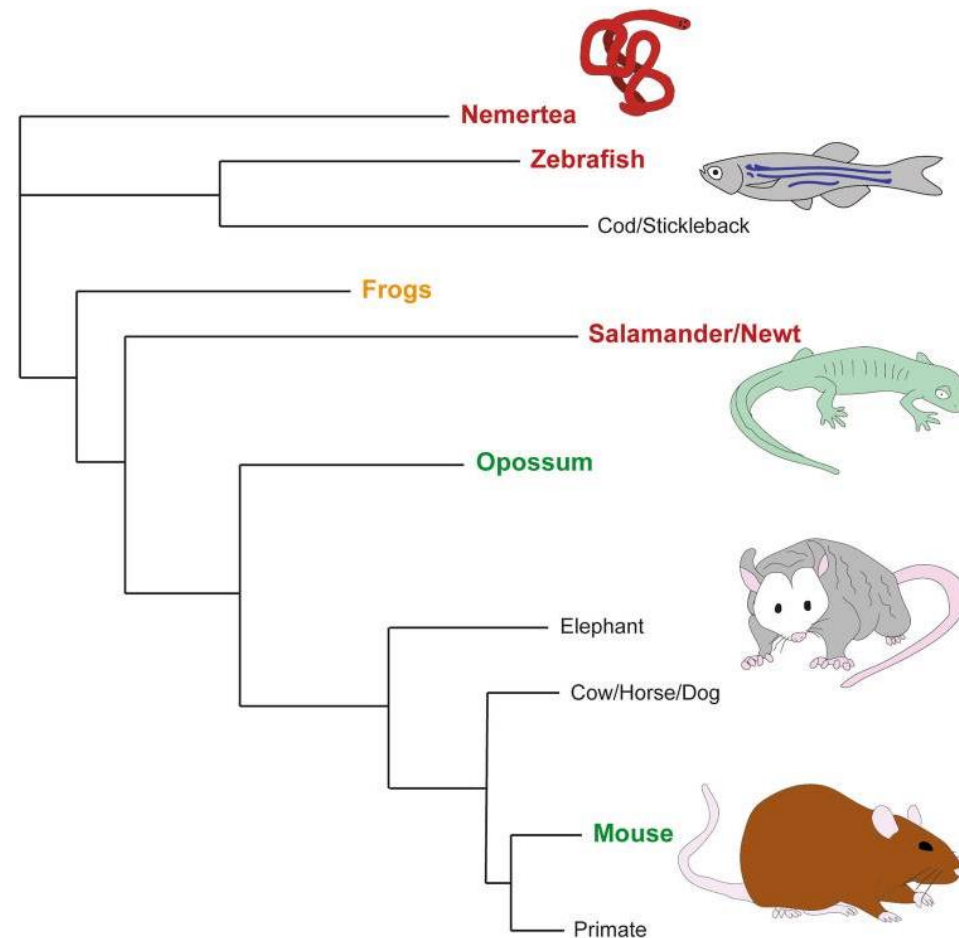
Published: 22 November 2011

## Central nervous system regeneration does not occur

[L.S. Illis](#) 

*Spinal Cord* 50, 259–263 (2012) | [Cite this article](#)

8449 Accesses | 34 Citations | 13 Altmetric | [Metrics](#)



# Motorické poruchy

## Poruchy motorických nervů

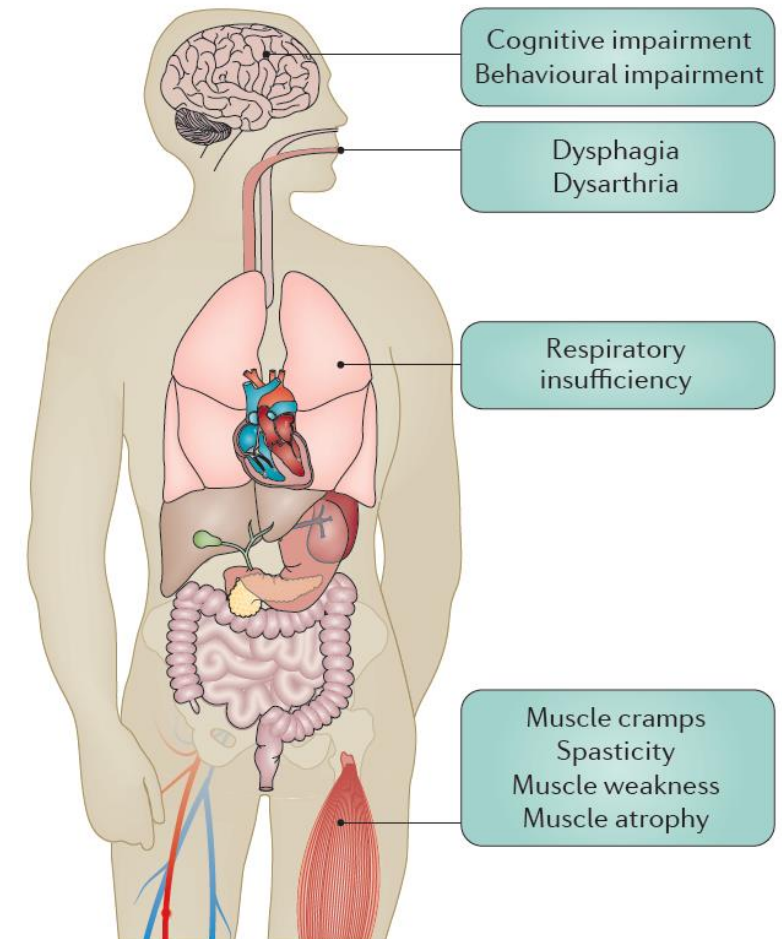
- Amyotrofická laterální skleróza
  - ✓ Degenerace buď centrálních i preriferních, nebo jen periferních motoneuronů
    - ❖ Porucha axoplasmatického transportu
    - ❖ Paréza obvykle chabá
    - ❖ Samovolné aktivace motorických jednotek (fascikulace)
    - ❖ Medián přežití cca 3 roky, 4% nemocných > 10 let
    - ❖ Léčba – antagonist glutamátu, jinak nespecifická
- Myasthenia gravis
  - ✓ Autoprotilátky proti nikotinovému receptoru na nervosvalové ploténce
    - ❖ Svalová slabost kolísavého charakteru
    - ❖ Střídání relapsů a remisí
    - ❖ Léčba: inhibitory cholinesterázy, imunosupresiva
    - ❖ Cílem terapie trvalá remise
- Demyelinizační nemoci
  - ✓ Sclerosis multiplex (CNS)
    - ✓ Senzorické i motorické poruchy
    - ✓ Progresivní zhoršování – přežití obvykle dekády
  - ✓ Syndrom Guillain-Barré (PNS)
    - ✓ U cca 2/3 pacientů trvalá remise
    - ✓ U obou nemocí autoimunitní prvky, v léčbě imunosupresiva

# Amyotrofická laterální skleróza (ALS)

heterogenní neurodegenerativní onemocnění (90% se vyskytuje sporadicky), které je charakterizováno degenerací horních motorických neuronů (neurony, vycházející z kůry do mozkového kmene a míchy) a/nebo dolních motorických neuronů (vycházející z mozkového kmene nebo míchy do svalů). ALS vzniká na podkladě excesivního odumírání neuronů apoptotickým mechanismem, k němuž dochází pravděpodobně vlivem kumulace abnormálních proteinových agregátů.

## Klinické projevy ALS

Dominují motorické projevy, jako je svalová slabost a dysfagie (potíže s polykáním), u některých forem i mimomotorické příznaky (př. kognitivní). Choroba rychle progreduje, bez remisí, a postupně postihuje více svalových skupin končetin i trupu. Kauzální terapie neexistuje. Medián přežití 2 – 4 roky, 90% pacientů umírá do 5 let.

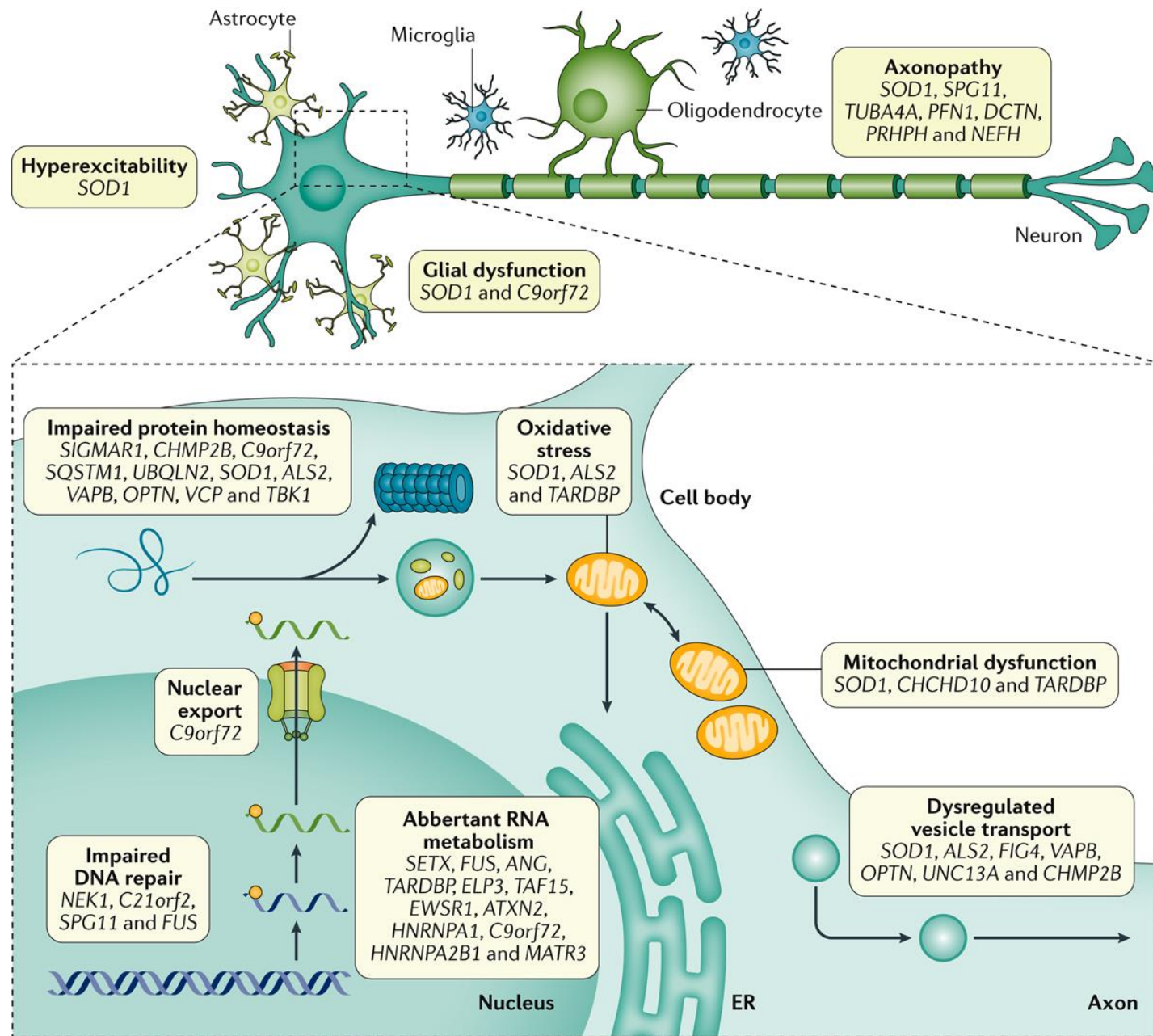


# Patofyziologie ALS

Mutace v kandidátních genech mohou způsobovat poškození motorických neuronů více než jedním mechanismem, ačkoli jsou často propojené. **superoxid dioxidáza 1 (SOD1)** je gen s největším počtem patofyziologických mechanismů.

Abnormální metabolismus RNA a **poškozená homeostáza proteinů** jsou převažující faktory spojující více příčinných genů ALS s neuronálním poškozením. Zvýšení **oxidativního stresu** dále zatěžuje již deregulovaný systém homeostázy proteinů.

Další mechanismy ALS mohou přímo ovlivňovat neuronální funkci (například poškození jaderného exportu, **poškození opravy DNA** a poruchy transportu vesikulů) a vést k **dysfunkci gliových buněk**. S ALS je spojována také neuronální hyperexcitabilita a axonopatie.



# Spinální svalová atrofie (SMA – Spinal muscular atrophy)

Spinální svalové atrofie (SMA) jsou skupinou vzácných (1:10000) dědičných degenerativních chorob postihujících alfa motoneurony předních rohů míšních. Klinicky se projevují progresivní zejména proximální svalovou slabostí. Hlavní příčina předčasného úmrtí je respirační insuficience.

Jedná se o heterogenní skupinu onemocnění, až 95% však tvoří *autosomálně recesivní* forma způsobená mutací genu **SMN1** (survival motor neuron) jenž reguluje přežití motorických neuronů (role v procesování RNA, ribonukleoproteinů, transportu, cytoskeletárních přestavbě,...).

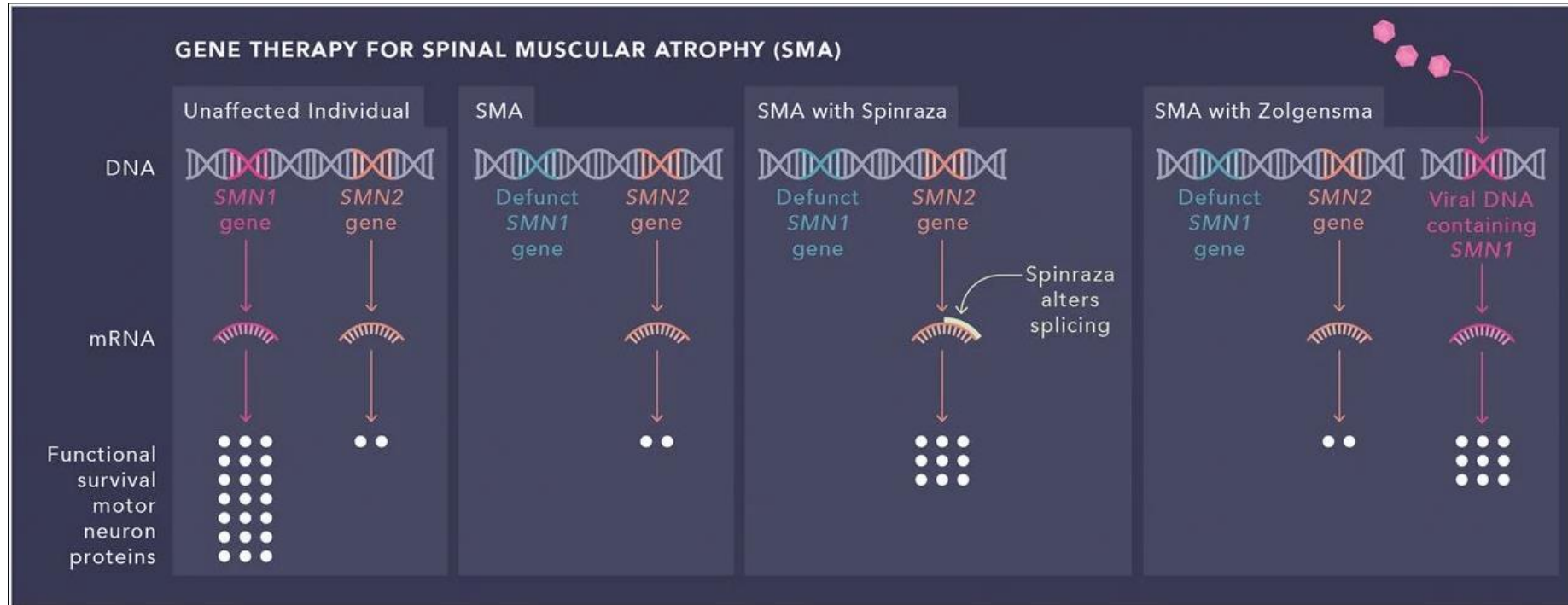
v ČR pilotní projekt screeningu SMA u novorozenců

**Tab. 1.** Klasifikace SMA

Klasifikace SMA	Věk počátku obtíží	Dosažené motorické maximum	Průměrný věk dožití
SMA typ 0	Prenatálně, při narození patrná hypotonie a kontraktury	Ležící, neschopen sedu	Bez UPV úmrtí do 6. měsíce věku
SMA typ I m. Werdnig-Hoffmann	Obtíže do 6. měsíce věku	Ležící, neschopen samostatného sedu	Bez UPV úmrtí do 2 let věku
SMA typ II	Obtíže do 18. měsíce věku	Neschopen samostatné chůze	Dle symptomatické péče, 4. dekáda věku
SMA typ III m. Kugelberg-Welander	Obtíže po 18. měsíci věku	Dočasně schopen samostatné chůze	Dle symptomatické péče i normální věk dožití
SMA typ IV	Obtíže v dospělosti	Chodící	Normální věk dožití

UPV – umělá plicní ventilace





**Zolgensma** je schválena pouze pro použití u pacientů mladších než dva roky, zatímco **Spinraza** je schválena pro použití u pediatrických i dospělých pacientů

Z: = 50 mil., jednorázová aplikace

S: = 16 mil. první rok léčby a 8 mil. každý další rok

(léky budou hrazeny pojišťovnou!)

# Roztroušená skleróza (RS, sclerosis multiplex)

Heterogenní, multifaktoriální **autoimunitní onemocnění**. Nejčastější chronické zánětlivé, **demyelinizační**, neurodegenerativní onemocnění CNS u mladých dospělých (V ČR cca 20000 lidí, častěji ženy, propuknutí mezi 20. a 40. rokem). U většiny pacientů (90%) jsou počáteční stadia onemocnění charakterizována reverzibilními epizodami neurologické dysfunkce trvajících několik dnů nebo týdnů (=> střídáním období klidu a období vzplanutí autoimunitního zánětu tzv. **relabující-remitující MS**). Menšina pacientů má progresivní průběh onemocnění od počátku.

Patologickým znakem MS je vznik demyelinizačních lézí v mozku a míše, které mohou být spojeny s neuro-axonálním poškozením. Fokální léze jsou připisovány infiltraci imunitních buněk, včetně T buněk, B buněk a myeloidních buněk, do parenchymu centrálního nervového systému, s následným poškozením.

Předpokládá se, že autoimunitní zánět centrálního nervového systému je spuštěn kombinací faktorů vnějšího prostředí (kouření, virové infekce, nedostatek vitamínu D, složení střevního mikrobiomu) nasedajících na genetickou predispozici.

Projevy se odvíjí od místa CNS, které je zánětem zasaženo. Jsou individuální a mění se i v průběhu nemoci. Jedná se o zánět očního nervu (rozmazané vidění, bolest při pohybu okem, změna vnímání barev), poruchy hybnosti, citlivosti (včetně mravenčení), poruchy rovnováhy nebo obtíže s močením. Tyto problémy se mohou objevovat vždy jen v určitém časovém období (typicky v rámci týdnů) a opět zmizet.

Léčba kortikosteroidy + biologická léčba

